

Le syndrome occipital

I. Introduction

Trois coupes différentes :

- Axial
- Coronal
- Sagittal

A. Hémisphères cérébraux et spécialisation hémisphériques

Hémisphère gauche et droit réunis par le corps calleux (faisceau de fibres nerveuses qui permet la transmission d'informations entre les deux hémisphères). Les lésions du corps calleux peuvent provoquer des symptômes étranges (syndrome de la main étrangère : une main déboutonne la chemise que l'autre ...)

La spécialisation hémisphérique est **plus nette** chez les droitiers. Les gauchers peuvent récupérer plus vite d'une lésion cérébrale, notamment pour le langage car l'organisation est plus atypique. On se base donc sur les droitiers :

- L'hémisphère gauche traite des opérations de langage, de calcul, les habiletés logiques, la dextérité manuelle, l'activité gestuelle. Il gère le **traitement analytique** et **séquentiel** (traitement étape par étape).
- L'hémisphère droit traite les habiletés spatiales, les fonctions attentionnelles, les aspects de reconnaissances des visages, le contrôle émotionnel, la musique. Il gère le **traitement global** et **en parallèle** (plusieurs informations peuvent être traitées simultanément)

Une lésion sur la reconnaissance des visages = prosopagnosie.

B. Lobes cérébraux et spécialisation lobaire

1. Les lobes

Frontal - (Rolando) – pariétal – occipital – temporal = divisés par les sillons et les scissures. Entre pariétal et temporal = **scissure de Sylvius**.

+ **Le lobe limbique** en face interne.

Entre l'hémisphère gauche et l'hémisphère droit, il existe une asymétrie anatomique entre les deux hémisphères. Exemple du lobe pariétal : la région pariétale est plus étendue à droite qu'à gauche. Lorsqu'il y a une parfaite symétrie entre les deux hémisphères, c'est pathologique.

2. Spécialisation lobaire

Le lobe frontal traite les fonctions exécutives, les fonctions cognitives de haut niveau :

- Résolution de problèmes
- Fonctions exécutives
- Mémoire
- Langage (aire de Broca)

- Motivation
- Jugement
- Comportements sociaux
- Fonctions motrices

Le lobe temporal est impliqué notamment dans :

- Les émotions
- L'odorat
- La perception
- La mémoire (épisode antérograde = capacité d'apprentissage)
- La musique
- Le langage (aire de Wernicke)

Il est situé au carrefour de différentes **entrées auditives et visuelles**. Il y a une pathologie qui commence par une lésion du lobe temporal interne : la maladie d'Alzheimer.

Le lobe pariétal est impliqué notamment dans :

- Le toucher
- L'odorat
- Le goût
- La coordination des mouvements
- L'orientation de l'attention
- La perception de l'espace

Pathologie : L'hémi-négligence : incapacité de se concentrer sur une moitié d'espace et pas sur l'autre. S'ils ont une lésion gauche, ils vont avoir une négligence droite (bleus à droite, rasage à droite, lacets fait slit à droite)

Le lobe occipital est impliqué dans le traitement des stimulations visuelles (analyse, reconnaissance d'objets)

Le lobe limbique est impliqué dans les émotions et la mémoire (épisode notamment). Il fait partie du **système limbique** (ensemble de structures cérébrales qui participent à ces aspects d'émotions et de rétention de l'information).

3. Les zones fonctionnelles du cerveau

Le cortex préfrontal : traitement des stimulations sociales, au comportement en situation d'interactions, aspects personnalités. **Face ventro-médiane du cerveau.**

Aire de Broca : aspects langagier (aphasie de Broca)

Le cortex moteur

Le cortex prémoteur – cortex sensitif – cortex somesthésique

C. Les noyaux gris centraux

Ce sont les structures profondes du cerveau. Quelques structures : striatum (noyau caudé, putamen), thalamus, pallidum, substance noire.

Ils sont **très fortement connectés** au cortex, ils sont au cœur des échanges d'informations issues des régions corticales sensorielles, motrices et limbiques, et jouent notamment un rôle dans :

- **Le contrôle des mouvements volontaires (pathologique : Parkinson)**
- **La mémoire procédurale** (sert à encoder des schémas moteurs, des automatismes que l'on acquiert progressivement et que l'on applique de manière inconsciente ; ex : la marche)

Dans la maladie de Parkinson, c'est la substance noire qui est atteinte. Il y a une perte neuronale de la sécrétion de dopamine qui intervient dans le contrôle des mouvements. Un des traitements est la stimulation des noyaux gris de la même manière qu'un pacemaker.

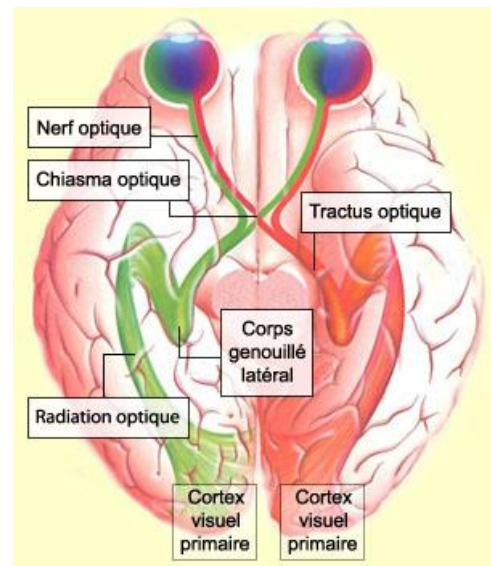
II. Aspects physiologiques et anatomiques

A. Jonction œil-cerveau

Le lobe occipital participe au traitement visuel. Il y a donc les aires visuelles.

Quelles sont les structures qui vont participer à la transmission de l'info nerveuse entre l'œil et le cerveau ?

- le nerf optique (émerge du globe s'arrête au chiasma)
- chiasma optique (est formé de la réunion des deux nerfs optiques)
- bandelettes optiques (se détachent du chiasma et passent dans la fente de Bichat pour se terminer dans les corps genouillés latéraux)
- radiations optiques (vont des corps genouillés latéraux au cortex occipital. Elles se divisent en deux faisceaux)
- cortex visuel (face interne du lobe occipital, de part et d'autre de la scissure calcarine)



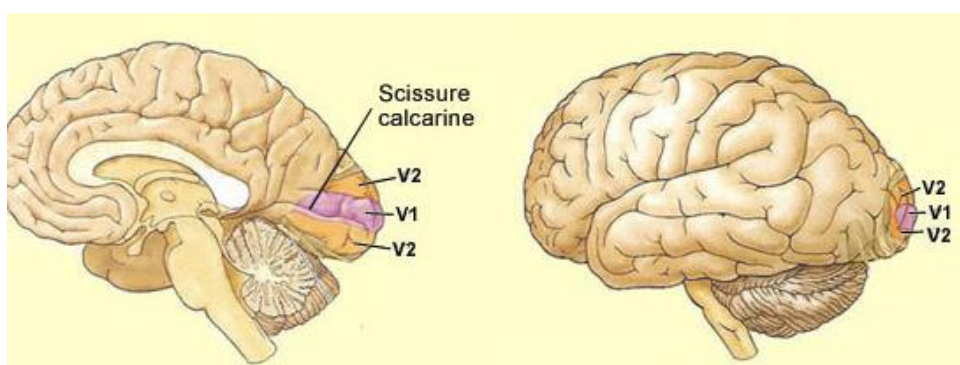
Pour chaque œil, il y a le traitement du champ visuel gauche et droit. Chaque œil participe aussi bien à gauche qu'à droite. L'hémichamp visuel droit est traité par l'hémisphère gauche et vice versa.

Le **faisceau temporal** correspondant au **champ visuel nasal** est **direct** alors que le **faisceau nasal** correspondant au **champ visuel temporal** est **croisé**.

Les corps genouillés latéraux sont une zone de relais synaptiques. C'est au niveau de cette zone de relais synaptiques que des **substances chimiques hallucinogènes** peuvent perturber la perception visuelle en se fixant sur les neurones à la place des neurotransmetteurs. (Ex : kétamine, LSD)

Le cortex visuel se divise en plusieurs unités fonctionnelles qui vont être chacune spécialisées dans un aspect spécifique de la vision :

Cours du 29.01.13



- **l'aire visuelle primaire** V1 ou cortex strié : les infos visuelles arrivent en premier. Du fait de l'entrecroisement des voies visuelles, l'image vue par les yeux est inverse et enregistrée « en miroir » au niveau de V1.
 - o Les fonctions suivantes sont assurées par V1 :
 - Codage des orientations de contour
 - Codage de la direction des mouvements
 - Codage de la profondeur (permet la 3D)
 - Codage des fréquences spatiales (nb de mouvements / min, / secondes)
 - Codage des contrastes chromatiques

Agnosie aperceptive : difficulté à traiter les formes élémentaires.

- **l'aire visuelle secondaire** V2
 - o les cellules en V2 répondent comme celles de V1 pour :
 - orientation
 - mouvement
 - profondeur
 - mais plus larges champs récepteurs et sensibles à des fréquences spatiales plus basses.
 - o Les cellules en V2 sont capables de répondre aux contours illusoirs (ex : triangle de Kanizsa)
- **les aires associatives**
 - o V3 : orientation et angles
 - o V3A : associe mouvements / direction
 - o V4 : perception des formes / couleurs
 - o V5 : perception des mouvements

RETENIR LES ASPECTS FONCTIONNELS DE V1 A V5.

2 voies visuelles :

- Voie dorsale (occipital – pariétal) : voie du « Où ? », du « Where ? »
 - o Transmet les signaux du cortex visuel au cortex **pariétal**. Il traite du **mouvement** et de la **profondeur**.
- Voie ventrale (occipital – temporal) : voie du « Quoi ? », du « What ? »
 - o Transmet les informations du cortex visuel primaire au lobe temporal pour l'accès à la **signification**. Reconnaître la chose pour pouvoir l'identifier. Traitement des informations de **forme** et de **couleur**. Reconnaissance aussi. La lésion de cette aire entraînerait une prosopagnosie.

A chacune de ces voies est associé un traitement spécifique de l'information. La perception visuelle donne un sentiment d'immédiateté mais il s'agit déjà d'une reconstruction du cerveau. Ce sentiment n'en est pas un, il faut envisager la perception comme une reconstitution.

Le cerveau peut être dupé par des informations visuelles. (Échiquier d'Adelson)

III. Symptomatologie

Rappel : les voies visuelles. Hémichamp visuel gauche traité par l'hémisphère droit.

Lésion du cerveau = lésion des voies optiques qui entraînent des lésions visuelles.

4 : hémianopsie latérale homonyme (HLH) droite = perte de l'hémichamp temporal de l'œil droit et de l'hémichamp nasal de l'œil gauche

HLH : perte de la vision dans un hémichamp mais qui concerne les deux yeux. Le trouble affecte habituellement un hémichamp visuel au niveau des deux yeux.

≠ De l'héminégligence spatiale unilatérale ; lésions cérébrales

HLH est une atteinte perceptive alors que la HSU est un trouble cognitif, attentionnel, trouble de l'orientation de l'attention. S'il s'oblige à être attentif du côté gauche, il pourra distinguer les choses

A. Héminégligence spatiale unilatérale

« Déficit à signaler, à répondre ou à s'orienter vers un stimulus présenté dans l'espace controlatéral à la lésion cérébrale, sans que ce trouble puisse être associé à un déficit sensoriel ou moteur. » HEILMANN et AL, 1985.

Donc pas de déficit sensitif, pas de déficit moteur.

De nombreux termes ont été employés pour décrire ce trouble :

- Négligence visuo-spatiale
- Héminégligence
- Agnosie spatiale unilatérale

Les cas les plus spectaculaires surviennent après un **AVC** hémisphère droit donc une HLH gauche. (Ex : rupture d'anévrisme – malformation au niveau d'une artère ou d'une veine, le sang s'engouffre dans cette malformation, l'anévrisme se rompt et le sang s'éponge dans les structures, notamment au niveau du cerveau) = au niveau du carrefour temporo-pariéto-occipital mais aussi au niveau du gyrus temporal supérieur (GTS)

B. Agnosie visuelle et prosopagnosie

1. Définition

Gnosie : « reconnaissance d'un objet par l'intermédiaire de l'un des sens. »

A-GNOSIE : « trouble de la reconnaissance des informations sensorielles. »

L'agnosie est **donc l'impossibilité d'identifier un objet offert à la perception**, en l'absence :

1. De déficit sensoriel primaire
2. De détérioration intellectuelle
3. De troubles de la conscience ou de l'attention
4. De troubles de la compréhension ou de l'expression (troubles phasiques)

Les agnosies sont un trouble de l'activité perceptive. Cette activité est le résultat de sensations :

- Visuelles (occipital)
- Auditives (temporal)
- Sensitives (pariétal)

/ !\Nous nous baserons essentiellement sur les agnosies visuelles puisque nous étudions le syndrome occipital.

L'activité d'**identification** des perceptions se réalisent au niveau des **aires associatives**. L'expérience joue un rôle essentiel. L'information arrive normalement au cortex de projection, mais n'est pas correctement analysée, intégrée, comparée au niveau des aires associatives. Le patient n'arrive plus à associer ce qu'il voit à un aspect sémantique.

L'agnosie qui peut intéresser tout canal sensoriel, est « une perception dépouillée de sa signification » (TEUBER, 1968)

a) Les troubles positifs

Correspondent à un « plus » de perception (hallucinations, illusion) ou une perception erronée des choses.

b) Les troubles négatifs

Réduction de la perception, sans déficit élémentaire.

2. Les agnosies visuelles

Les patients ne reconnaissent plus visuellement ce qu'ils n'avaient aucune difficulté à identifier auparavant. C'est donc un **trouble acquis** et non un trouble développemental. C'est une atteinte **sélective de la reconnaissance visuelle**.

On peut le différencier d'un trouble de la mémoire sémantique puisque, dans ce cas, le patient ne peut vraiment pas reconnaître l'objet en question, même en utilisant d'autres modalités sensorielles.

L'examen préalable doit comprendre :

- Un bilan ophtalmologique
- Un tracé des mouvements oculaires en situation d'exploration d'une image

Décrite par LISSAUER (1890), rare, avec un comportement particulier du patient. On distingue donc :

- L'agnosie aperceptive
- L'agnosie associative (arrive à percevoir la forme globale mais ne parvient pas à l'associer à une signification)

Cours du 05.02.13

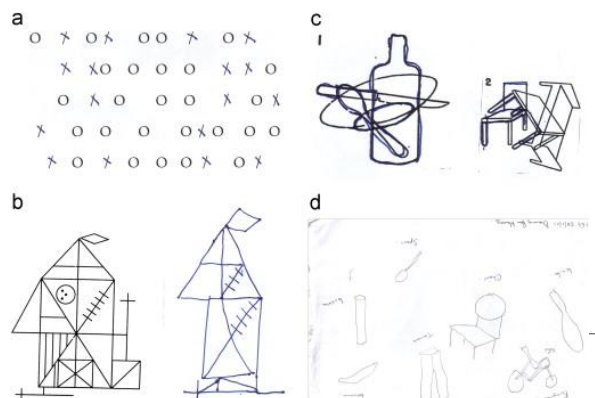
- **L'agnosie aperceptive** désigne l'incapacité à accéder à la structuration perceptive des sensations visuelles. L'objet n'est pas perçu dans sa totalité. On peut percevoir qq détails mais n'arrive pas à former la structure d'ensemble.
 - **Résultats aux épreuves** : incapacité à dessiner, appairer des objets. Le mime d'utilisation peut faciliter l'identification de l'objet. Il n'y a pas d'atteinte de la mémoire sémantique ; sinon, le mime ne faciliterait pas l'identification de l'objet.
 - **Lésions, focales ou non, bilatérales et postérieures.**
 - **Etiologie** : traumatismes crâniens (accidentés de la route)
- **L'agnosie associative** relève d'une atteinte des processus d'association entre le contenu de la perception et sa signification. Il est difficile de faire la distinction entre cette agnosie et une atteinte de la mémoire sémantique. Les caractéristiques de la forme de l'objet regardé ont été extraites et traitées correctement.
 - **Résultats aux épreuves** : capable de dessiner en spontané et en copie, mais ne parviennent pas à associer le dessin à un objet ou à sa signification
 - **Lésions postérieures, focalisées ou non, bilatérales**
 - **Différencier le trouble de la mémoire sémantique et agnosie aperceptive** : lorsque le patient touche l'objet, il le reconnaît instantanément. Alors que s'il avait un trouble de la mémoire sémantique, même en touchant l'objet, il ne trouvera pas de quoi il s'agit.

HUMPHREYS & RIDDOCH (1987) proposent de scinder les deux types d'agnosies visuelles en sous-catégories :

a) Aperceptive :

Birmingham Object Recognition Battery

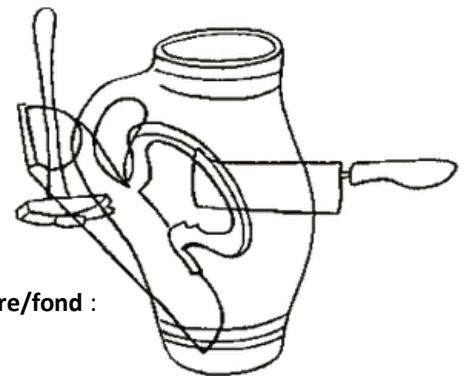
- Agnosie de la forme
 - **Plainte visuelle importante** ; les malades se plaignent de ne pas bien voir et regardent avec perplexité ce qu'on leur demande d'identifier.
 - Le patient ne parvient pas à détecter les caractéristiques visuelles élémentaires des formes des objets ou des images.



- Comportement « en aveugle » : le patient « palpe » les objets alors que l'acuité visuelle est correcte. Identification **tactile ou auditive** immédiate.
- Dessin, description, comparaison de formes simples échouées
- Dans les tableaux moins sévères d'agnosie de la forme, les échecs portent sur l'identification des images fragmentaires.
- Il est dénommé sur définition verbale ou défini après dénomination du sujet
- Cliniquement : le patient peut tenter d'identifier l'objet en proposant une **description de certaines de ses parties**, et faire alors des erreurs morphologiques. Mais des détails critiques peuvent permettre l'identification. « Ah ça pourrait être une voile ... Ah c'est un bateau ! » mais aussi l'erreur : « une roue ... peut-être une bicyclette » alors qu'il s'agit d'une voiture.
- **L'utilisation de l'objet** ou **du mime** de son utilisation peuvent faciliter son identification. Cette utilisation et ce mime peuvent aussi entraîner à des erreurs : le fait de montrer une cuillère en la portant à la bouche peut la faire identifier comme étant un cigare.

Agnosie intégrative

- Déficit de l'intégration **des éléments locaux et globaux** de l'objet en une configuration structurée.
- Incapacité à aboutir à une **représentation en 2D ½** ; entre la 2D et 3D renvoie aux images et aux objets qui sont en 3D sur un format 2D.
- **Epreuves psychologiques** : patients capables de copier, de décrire et de comparer des formes simples et de les appairer.
 - **Lenteur** d'identification des objets
 - **Effet de complexité structurale** : les difficultés d'identification seront d'autant plus importantes que l'objet a une structure complexe. (ex : une pomme sera plus vite identifier qu'un appareil photo, objet composé de parties intégrées dans une forme globale)
- **Dessin** :
 - **Copie « servile »** : le patient exécute le dessin de proche en proche, sans lever le crayon, avec des allers et retours fréquents sur le modèle. Le temps de réalisation est très allongé.
 - **Effet de complexité structurale** les dessins simples sont mieux réalisés que les complexes.
- **Evaluation neuropsychologique** :
 - Echec de la tâche de **discrimination figure/fond** : discrimination perceptive : test de Poppelreuter
 - Echec dans les tâches de **détection de cible**.



Test de Poppelreuter

Cours du 12.02.13

- Echec à la tâche de Navon (1977) : identifier la petite lettre puis quelle est la lettre que forme les petites. Chez les sujets normaux, on observe un effet **de préférence globale** : il y a une interférence de la grande lettre sur le traitement de la petite = la grande lettre sera traitée plus rapidement que la petite en condition conflictuelle. Les sujets normaux identifient d'abord la grande lettre. Cet effet s'explique par le fait que **la forme globale est traitée avant les éléments locaux**.
 - Condition 1 : sans conflit, les deux lettres appellent la même réponse
 - Condition 2 : conflictuelle : les deux lettres appellent des réponses opposées

Dans l'agnosie intégrative, on observe deux patterns de résultats :

- Prédominance excessive du traitement global : contrairement au sujet sain, le sujet agnosique va avoir du mal à identifier la petite lettre qui forme la grande lettre
- L'inversion de l'effet de précedence globale : précedence locale : il existe un déséquilibre entre le traitement des éléments locaux et globaux empêchant leur intégration.

- Agnosie de transformation (Assez rare, pas vraiment d'impact dans la vie quotidienne des patients.)
 - Elle se caractérise par un échec de la construction d'une représentation, indépendante du point de vue de l'observateur.
 - Echec d'identification de l'objet uniquement si celui-ci est présenté sous **des angles de vue non canoniques** (prototypiques). Cette agnosie n'a donc que peu d'effet dans la vie quotidienne.
 - Parviennent à :
 - Discriminer perceptivement les formes élémentaires
 - Dessiner en spontanée ou copie de dessin
 - Ils échouent au test d'appariement de vues différents du même objet car il nécessite la construction d'un modèle 3D.

b) Associatives

La plainte clinique diffère entre les patients agnosiques aperceptive et ceux avec agnosie associative.

Agnosie aperceptive : plainte de problème visuel, de mal voir.

Agnosie associative : plainte mnésique ; se plaignent de ne pas se souvenir de comment se nomment l'objet.

- Agnosie par perte des représentations structurales stockées (RSS)
 - Normalité du traitement perceptif
 - Trouble de l'imagerie mentale
 - Préservation des connaissances (autres que visuelles à sur les objets : le patient peut fournir les caractéristiques fonctionnelles de l'objet.) La mémoire sémantique n'est donc pas altérée puisque le patient est capable de donner l'aspect fonctionnel de l'objet.
 - **Evaluation neuropsychologique** :
 - Echec à la tâche **de complétion d'objet** : compléter un objet où il manque une ou plusieurs parties ; on lui présente un choix multiple et il doit les raccorder à la 1ere partie.
 - Cette tâche ne nécessite pas d'identifier l'objet mais d'en avoir une RSS correcte et de pouvoir y accéder. (SCHEMA KROLL ET POTTER, 1984)
 - Echec à la tâche **de décision d'objet** : dire si l'image représente un objet réel ou non (SCHEMA RIDDOCH et HUMPHREYS Birmingham Object Recognition Battery)
 - Echec au **test de dessin de mémoire** : le patient produit un dessin incohérent, qui ne présente aucun point commun avec l'objet réel. Les résultats sont par contre corrects **en copie de dessin**, permettant ainsi d'éliminer la présence d'un trouble praxique.

- Agnosie asémantique
 - Déficit d'identification des objets par perte des représentations sémantiques, et ce quelle que soit la modalité sensorielle (visuelle, tactile, auditive...). On se dirige vers un déficit de la mémoire sémantique.
 - Les concepts sont **dégradés, perdus** de façon définitive.
 - Les sujets restent capables de décrire les items et les copier mais ne sont pas capables de reconnaître un objet précis et de connaître son aspect sémantique.
 - Ils ne peuvent pas les **appairer sur une base catégorielle ou fonctionnelle**, les désigner ou donner leurs noms quand ils sont évoqués, les définir à partir de leur nom (comme décrire leur usage) Ils ne sont pas non plus capables de dire à quoi sert l'objet.
 - Ils ne peuvent pas non plus identifier leur son caractéristique.

Cette pathologie dépasse donc le cadre de l'agnosie visuelle au sens strict. Cela peut renvoyer à une autre pathologie dégénérative appelée démence sémantique. Les patients qui en sont atteints présentent une agnosie visuelle, mais aussi auditive et un trouble de la compréhension des mots concrets, qui sont liés à l'atteinte **de la mémoire sémantique**.

La corrélation inter modalité est généralement forte : les items qui ne sont pas identifiés visuellement ne le sont pas à partir des autres canaux sensoriels, l'inverse étant vrai. **La stabilité** (d'un jour à l'autre) **des réponses** est aussi un marqueur de cette variété d'agnosie et témoigne d'une **indisponibilité permanente** des représentations sémantiques (et non d'une difficulté à les activer temporairement)

Cette pathologie compromet souvent gravement l'autonomie, d'autant qu'elle est fréquemment évolutive, correspondant au tableau de «**démence sémantique**» isolé depuis 1990 à l'intérieur des pathologies dégénératives.

Cours du 19.02.13

A envisager comme une perte sémantique que comme une agnosie.

- **Tests** : incapacité dans la dénomination d'une image d'en donner une définition. L'appariement fonctionnel (image de serrure + choix multiples d'autres images pour appareiller la serrure avec la bonne image) associer deux objets qui vont ensemble et connaissances de l'utilisation des objets. On les trouve dans le protocole d'évaluation des agnosies visuelles (PEGV) Mais aussi le Pyramid and Palm Tree Test (appareiller des mots à des images)
- **Dissociation** :
 - o Le trouble au niveau des connaissances sémantiques peut être assez spécifique ; il ne concerne pas l'ensemble de connaissances mais peut être localisé sur un ensemble de vocabulaire spécifique. (ex : déficit pour reconnaître les catégories vivantes, les animaux par exemple)
 - o Spécificité catégorielle : déficit pour reconnaître l'objet mais, par contre, capable de reconnaître l'action associée à l'objet.

IMAGE WARINGTON et SHALLIS (dissociation vivant/non-vivant)

Il existe aussi trois types d'agnosies visuelles que l'on ne peut pas associer aux précédentes :

- Les agnosies des couleurs : trouble rare, ne concerne que très peu de patients. Il s'exprime de différentes façons et peut donc correspondre à différentes incapacités. **Incapacité de dénommer la couleur associée à une incapacité de désigner les couleurs**. Elles peuvent s'exprimer aussi en une **incapacité à classer les couleurs en une gamme chromatique** (ex : classer les jaunes du plus clair au plus foncé) mais aussi une **incapacité à appareiller les objets et leur couleur** (ex : un citron en blanc et quatre couleurs présentées : donner la couleur du citron). Les patients sont capables de reconnaître l'objet, le trouble est spécifique pour la dénomination entre l'objet et sa couleur. Il n'y a pas de déficit de perception élémentaire.
- L'agnosie spatiale : c'est un trouble de la perception spatiale. Les patients ont des difficultés pour localiser les objets dans l'espace. lorsqu'on traite une information spatiale se fait en trois étapes
 - o Exploration de l'espace
 - o Perception spatiale : analyse et intégration des données élémentaires (formes, localisation)
 - o La pensée spatiale : l'intégration de ttes les données dans un espace en 3D pour faire une représentation de la scène visuelle.A chacune de ces étapes est lié un déficit :
 - o Exploration de l'espace : syndrome de Balint ; trois symptômes : ataxie optique, paralysie psychique du regard, simultagnosie.

- Perception de l'espace : trouble de la perception spatiale ; difficulté pour percevoir les distances) ; test d'orientation des lignes de Benton (ligne en forme d'éventail) déficitaire
- La pensée spatiale :
- La prosopagnosie : déficit à reconnaître des proches ou des personnes célèbres (politiques, médiatiques) **Trouble spécifique de la reconnaissance des visages sur entrée visuelle**. Les patients ne sont pas forcément agnosiques, ils peuvent n'être que prosopagnosiques.
 - Etiologies : traumatique (traumatisme crânien), infectieuse (encéphalite herpétique – virus de l'herpès), ischémique (vasculaire, AVC, l'artère va se boucher donc diminution de l'apport sanguin aux cellules nerveuses, provoque une mort des cellules nerveuses et donc mort cérébrale = hypoxie), pathologie (MA)
 - Quand on lui présente une photo, il reconnaît que c'est un visage mais ce n'est pas qui c'est ; s'il était agnosique, il ne saurait pas qu'il s'agit d'un visage.
 - Comment les patients vont parvenir à identifier leurs proches ? Par la démarche, le son de sa voix, par un détail du visage caractéristique (boucle d'oreilles, lunettes, cicatrice) = **stratégies de compensation**.
 - Deux types de prosopagnosies (DE RENZI):
 - **Aperceptive** : incapacité pour le patient à générer un percept adéquat (ensemble perceptif) du visage mais aussi incapacité à appareiller plusieurs vues de visage identiques.
 - **Associative** : les patients sont capables de faire les appareillages des visages en fonction de la vie (face, profil, ¾). Le déficit concerne spécifiquement de l'association de la perception à une personne.
 - **Lésions** : occipito-temporales bilatérales postérieures vers le bas.
 - **Tests** : test d'appareillement des visages permet d'évaluer la prosopagnosie aperceptive/ le Cambridge Face Memory Test (CFMT) permet d'évaluer la prosopagnosie associative

Cours du 05.03.13

Le patient prosopagnosique s'aide par des détails du visage. Il peut y avoir une prosopagnosie uniquement lors d'une atrophie postérieure qui prédominait au niveau de l'hémisphère droit. (EVANES et al (1995))

C. Cécité corticale

Ce sont des patients qui se comportent totalement comme des aveugles alors même qu'ils n'ont pas de lésions oculaires. L'oeil fonctionne parfaitement, les voies optiques ne sont pas lésées. La seule lésion se trouve au niveau du cortex occipital (lésion du cortex visuel primaire = cortex strié). Ce trouble est plus sévère que les agnosies visuelles puisqu'il y a une totale absence d'élaboration visuelle.

Quels types de lésions ?

- Lésion de type ischémique : le vaisseau sanguin se bouche, donc une occlusion qui provoque une dégénérescence cellulaire. Souvent au niveau de **l'artère cérébrale postérieure**

Quels symptômes ?

- Anosognosie : le patient se comporte comme un aveugle mais cela ne l'affecte pas plus que cela. Il tente de rationaliser ce déficit (c'est mal éclairé dans ce bureau, les lunettes ne sont pas propres). Cela montre qu'il a une certaine conscience, même minime, de ces troubles.
- Troubles de la mémoire
- Hallucinations visuelles

Souvent, la cécité corticale ne persiste pas. Le patient récupère, au bout d'un certain temps, mais en noir et blanc (achromatopsie)

Achromatopsie

Se situe au niveau de l'aire juste en avant de l'aire de reconnaissance des visages. On peut la constater lors d'une lésion de l'aire V4. Les patients perdent la vision des couleurs mais aussi l'imaginaire des couleurs. Ils perdent la capacité à se représenter mentalement les couleurs.

Etiologie :

Régressives : manifestation épileptique, migraineuse

Durables : ischémie, intoxication oxycarbonée, traumatismes cranio-cérébraux, tumeurs cérébrales

D. Les illusions et hallucinations visuelles

Il y a différents types d'hallucinations visuelles avec lésion occipitale.

Ce sont des expériences sensorielles qui surviennent avec ou sans stimulations externes. La différence avec l'agnosie est que cette dernière plutôt un trouble négatif alors que l'hallucination est un trouble positif. On peut définir **trois types d'illusions visuelles** :

- **Les métamorphopsies** : ce sont des **déformations perceptives** qui vont modifier les formes, les dimensions, les contours, la taille, l'orientation des objets, déplacement des objets dans leur espace
 - o **Taille** des objets : micropsie / macropsie
 - o **Couleur** des objets : dyschromatopsie
- **Les palinopsies** : **persistance du retour d'images** visuelles alors que le stimulus a disparu
 - o Lésions : de larges lésions pariéto-occipitales, en générale droites
- **Les sensations d'accélération et de ralentissement** : c'est une altération de la perception des mouvements, il voit un sujet bouger, soit trop rapidement, soit trop lentement. Les malades décrivent une vision stroboscopique

Il y a **deux types d'hallucinations visuelles** :

- **Elémentaires** : il voit des lueurs ou des figures géométriques assez simples
- **Complexes** : les sujets voient des êtres vivants, des objets. On a un aspect anxiogène.

E. Syndromes de Balint et Gerstmann

C'est une **triade de symptômes**, trois symptômes principaux. Le point commun de ces symptômes, c'est à associer à un trouble visuo-spatial. Chaque symptôme peut apparaître de façon isolée également.

Syndrome de Balint (1909)

Symptômes cliniques

- **Paralysie psychique du regard** : incapacité d'orienter le regard vers une cible se trouvant dans le champ visuel. Le patient ne peut plus porter son regard d'un objet à l'autre. Si on lui demande de fixer une cible, le malade la cherche d'une manière désordonnée en bougeant la tête dans toutes les directions. Lorsqu'il y parvient, il n'arrive plus à se détacher de cette cible.
 - o Exemple : On le met en évidence lors du bilan neuropsychologique une scène complexe sur un format A3. On constate que la balayage visuel est anarchique, mal programmé et donc, pathologique.
- **Ataxie optique** : incapacité pour le patient à effectuer avec précision une saisie manuelle sous guidage visuel Il peut y avoir une dissociation proche / lointain. Il peut ne pas réussir à attraper des objets proches mais peut réussir à attraper des objets lointains.
- **Simultagnosie** : trouble de la sollicitation de l'attention par des stimulations périphériques. Le patient ne peut voir qu'un objet à la fois et ce, quelle que soit la taille de l'objet. Ca peut aussi être assez

spectaculaire puisque le patient peut aussi ne pas détecter un deuxième objet qui se trouve à qq millimètres du premier objet.

Les lésions : bilatérales, pariéto-occipitales du cortex et puis parfois de la substance blanche sous-jacente.